

Le syndrome de Guillain-Barré

Polyradiculonévrite aiguë inflammatoire
Polyradiculonévrite aiguë post-infectieuse

[La maladie](#)

[Le diagnostic](#)

[Les aspects génétiques](#)

[Le traitement, la prise en charge, la prévention](#)

[Vivre avec](#)

[En savoir plus](#)

Madame, Monsieur,

Cette fiche est destinée à vous informer sur le syndrome de Guillain-Barré. Elle ne se substitue pas à une consultation médicale. Elle a pour but de favoriser le dialogue avec votre médecin. N'hésitez pas à lui faire préciser les points qui ne vous paraîtraient pas suffisamment clairs et à demander des informations supplémentaires sur votre cas particulier. En effet, certaines informations contenues dans cette fiche peuvent ne pas être adaptées à votre cas : il faut se rappeler que chaque patient est particulier. Seul le médecin peut donner une information individualisée et adaptée.

La maladie

● Qu'est-ce que le syndrome de Guillain-Barré ?

Le syndrome de Guillain-Barré est une atteinte des nerfs périphériques (*voir plus loin*) caractérisée par une faiblesse voire une paralysie progressive, débutant le plus souvent au niveau des jambes et remontant parfois jusqu'à atteindre les muscles de la respiration puis les nerfs de la tête et du cou. Ce syndrome est aussi appelé polyradiculonévrite aiguë inflammatoire, ou encore polyradiculonévrite aiguë post-infectieuse car il survient souvent après une infection. Dans la majorité des cas, les personnes atteintes récupèrent leurs capacités physiques au bout de 6 à 12 mois.

● Combien de personnes sont atteintes de ce syndrome ?

En France, son incidence (nombre de nouveaux cas par an) est de 1 à 2 sur 10 000 personnes.

● Qui peut en être atteint ? Est-il présent partout en France et dans le monde ?

Le syndrome de Guillain-Barré touche les personnes des deux sexes, mais il est un peu plus fréquent chez l'homme que chez la femme. Sa fréquence augmente légèrement avec l'âge, mais il peut survenir à n'importe quel moment de la vie. Les enfants de moins de 5 ans sont toutefois très rarement atteints. Le syndrome de Guillain-Barré est présent dans toutes les populations.

● A quoi est dû le syndrome de Guillain-Barré ? Comment expliquer les symptômes ?

Le syndrome de Guillain-Barré est dû à une atteinte des nerfs périphériques, qui sont les fibres nerveuses (sortes de « câbles ») qui transmettent les informations depuis le cerveau ou la moelle épinière (système nerveux central) vers les muscles ou les organes des sens

(nerfs moteurs ou sensitifs respectivement) ou vers les organes internes (système nerveux autonome). Tous les nerfs commandant les mouvements des membres ou des muscles respiratoires peuvent donc être touchés. Ces nerfs sont constitués de fibres recouvertes d'une gaine isolante, appelée myéline (*figure 1*), comparable à l'isolant recouvrant les fils électriques. La myéline assure le bon fonctionnement des nerfs et favorise la transmission du message nerveux. Dans le syndrome de Guillain-Barré, la myéline est altérée voire détruite (on parle de démyélinisation). Cette altération entraîne un ralentissement (ou un « court-circuit ») de la transmission du signal nerveux, responsable des symptômes de faiblesse et de sensations anormales. Si la transmission nerveuse est trop lente, ou si elle se bloque, le malade peut même être paralysé.

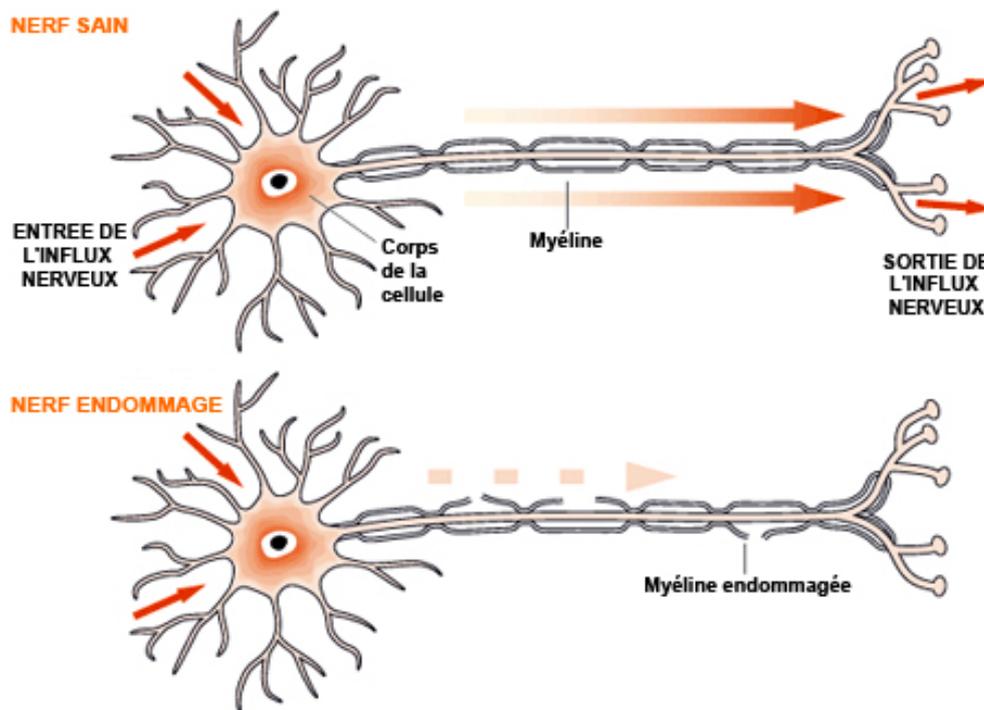


Figure 1
La gaine de myéline entourant les nerfs périphériques est endommagée au cours du syndrome de Guillain-Barré.
Gentillesse <http://www.handicapinfos.com>

La cause exacte du syndrome de Guillain-Barré n'est pas connue, mais la démyélinisation a probablement une origine auto-immune : les défenses immunitaires, qui normalement ne s'attaquent qu'aux éléments « étrangers » (bactéries, virus...), se retournent contre l'organisme lui-même et l'attaquent. Plus précisément, l'organisme produit des anticorps (molécules de défense) nocifs, appelés auto-anticorps, qui endommagent la myéline et occasionnent des réactions inflammatoires douloureuses.

On ne sait pas encore pour quelle raison les défenses immunitaires se dérèglent, mais il est probable qu'une infection soit à l'origine de la réaction excessive et anormale du système immunitaire. En effet, environ deux tiers des personnes atteintes d'un syndrome de Guillain-Barré ont souffert d'une infection virale ou bactérienne dans les jours ou les semaines précédant le début des symptômes. Ces infections peuvent aller d'un rhume banal à des maux de gorge en passant par des troubles gastriques et intestinaux. Les cytomégalovirus et le virus d'Epstein Barr (virus de la mononucléose infectieuse) semblent souvent en cause. La principale bactérie incriminée est *Campylobacter pilori* (responsable de certaines gastro-

entérites). Toutefois, les mécanismes par lesquels les virus ou les bactéries provoquent chez certaines personnes un syndrome de Guillain-Barré n'ont pas encore été élucidés.

Exceptionnellement, le déclenchement du syndrome peut également être lié à la prise de certains médicaments (comme la streptokinase, le danazol, le captopril...). Bien que plusieurs vaccins aient été incriminés, aucune étude n'a permis de confirmer leur rôle dans le déclenchement de la maladie.

● Est-elle contagieuse ?

Non, le syndrome de Guillain-Barré n'est pas une maladie contagieuse.

● Quelles en sont les manifestations ?

Le syndrome de Guillain-Barré se manifeste par des symptômes de sévérité très variable d'une personne à l'autre. Chez certaines personnes, il peut même passer inaperçu ou être assimilé à une maladie virale banale. Il évolue en trois phases, succédant à un épisode infectieux (de type grippe, angine ou gastro-entérite).

Le syndrome de Guillain-Barré atteint les nerfs permettant de percevoir les sensations (chaleur, froid, etc.), ainsi que ceux commandant les mouvements musculaires (pour marcher, respirer, avaler, parler, etc.).

- Les premiers symptômes comprennent donc des sensations anormales telles qu'engourdissement, picotements, fourmillements, sensations de décharge électrique ou de vibrations, se manifestant surtout dans les pieds et les mains. Une faiblesse musculaire d'intensité variable, allant jusqu'à une paralysie d'un membre, survient également, d'abord dans les pieds, puis « remonte » vers les membres supérieurs et la tête (visage et cou). De manière générale, l'atteinte est symétrique (elle concerne les deux côtés du corps en même temps) et progresse rapidement.

Des douleurs intenses ou des crampes peuvent apparaître surtout au niveau du dos, des fesses et des cuisses. Elles peuvent même constituer les premiers symptômes.

Différents nerfs peuvent être touchés au niveau de la tête, ayant des conséquences diverses : paralysie du mouvement des yeux ou des muscles du visage, gêne ou difficulté à avaler ... Dans ce dernier cas, le malade est sujet à des fausses routes (passage des aliments ou de la salive dans les voies respiratoires), parfois graves car elle peuvent conduire à un étouffement.

Les nerfs contrôlant le diaphragme, principal muscle respiratoire, peuvent aussi être atteints, empêchant le malade de respirer correctement. Le recours à une ventilation artificielle est parfois nécessaire pendant quelque temps.

Cependant, il est impossible de connaître à l'avance l'importance des paralysies, qui varie beaucoup d'un malade à l'autre.

Cette première phase du syndrome dure le plus souvent entre une à trois semaines, parfois un mois, et le malade doit parfois être hospitalisé en réanimation. En effet, si les muscles respiratoires ou les muscles contrôlant la déglutition sont atteints, une surveillance médicale étroite s'impose pour éviter les complications graves.

- A cette phase du syndrome succède un « plateau » de durée variable (quelques jours à quelques semaines), au cours duquel les symptômes se stabilisent. Alors que les paralysies sont maximales, d'autres symptômes peuvent apparaître, liés à l'atteinte du système

nerveux dit autonome, qui contrôle les fonctions « automatiques » (c'est-à-dire non volontaires) du corps, comme la pression sanguine, le fonctionnement de la vessie et du tube digestif, la sudation, etc.

Ces manifestations comprennent le plus souvent :

- une accélération des battements cardiaques (tachycardie) ou au contraire un ralentissement (bradycardie)
- des problèmes de régulation de la tension artérielle avec des chutes brutales de cette dernière (hypotension) ou au contraire une augmentation anormale (hypertension).
- plus rarement, un ralentissement du transit digestif avec des risques de constipation.

En outre, pendant toute cette phase, on peut observer des complications survenant fréquemment chez des malades hospitalisés en réanimation pendant une longue période en position couchée : risque de formation de caillots sanguins dans les veines des jambes (phlébites), et risque d'infections, surtout respiratoires et urinaires.

- La dernière phase du syndrome est la phase de récupération, au cours de laquelle les symptômes régressent. Cette phase dure plusieurs mois. La récupération peut être totale mais certaines séquelles peuvent persister, en fonction de la sévérité du syndrome.

Variante du syndrome de Guillain-Barré

Une maladie proche du syndrome de Guillain-Barré (le syndrome de Miller-Fischer) pourrait représenter une forme variante localisée. Le syndrome de Miller-Fischer associe une paralysie des mouvements des yeux (ophtalmoplégie), une incoordination des mouvements (ataxie) et une absence de réflexes (aréflexie). Cette affection, qui succède également à un syndrome infectieux (dû le plus souvent à une bactérie appelée *Campylobacter jejuni* et responsable d'une gastro-entérite), peut avoir la même évolution que le syndrome de Guillain-Barré classique. Elle est généralement traitée comme le syndrome de Guillain-Barré.

● **Quelle est son évolution ?**

La sévérité du syndrome de Guillain-Barré est très variable, tout comme son évolution.

Les formes sévères nécessitent une hospitalisation d'urgence en réanimation, en raison des difficultés respiratoires potentielles, du risque de fausses routes, des fluctuations du rythme cardiaque et de la tension artérielle potentiellement dangereuses.

Dans de rares cas, le décès peut survenir suite à un arrêt cardiaque, ou à des complications observées chez les malades gardés longtemps en réanimation (infections, caillots sanguins...). Le risque de décès augmente avec l'âge.

Dans près de 85 % des cas, la récupération est totale au bout de six à douze mois, car la gaine de myéline se reconstruit peu à peu.

Dans les cas sévères, la rééducation peut être longue, et environ 10 % de l'ensemble des personnes atteintes gardent des séquelles. En effet, il arrive qu'en plus de la myéline, la fibre nerveuse elle-même soit endommagée, et ce de façon irréversible. Les séquelles peuvent inclure une diminution de la sensibilité au toucher, une persistance des fourmillements ou de la faiblesse musculaire, surtout dans les pieds ou les mains.

Enfin, les rechutes sont possibles, mais rares (5 % des cas).

En règle générale, l'évolution est d'autant plus favorable que le malade est jeune, que les

signes sont modérés et que la phase de plateau est courte.

Le diagnostic

● **Comment fait-on le diagnostic du syndrome de Guillain-Barré ? En quoi consistent les examens complémentaires ? A quoi vont-ils servir ?**

Le diagnostic du syndrome de Guillain-Barré est suspecté à partir des symptômes, qui incitent à consulter un médecin rapidement. Deux examens complémentaires sont utiles :

- La ponction lombaire : elle consiste à prélever le liquide circulant autour de la moelle épinière (le liquide céphalo-rachidien) pour rechercher une élévation anormale de protéines évocatrice du syndrome de Guillain-Barré. La ponction lombaire se fait à l'aide d'une aiguille au niveau de la colonne vertébrale dans le bas du dos, éventuellement sous anesthésie locale.

- L'électromyogramme (EMG) : cet examen permet d'évaluer le fonctionnement des nerfs et des muscles à l'aide d'électrodes (se présentant comme des petites aiguilles). Dans le syndrome de Guillain-Barré, l'électromyogramme révèle que les muscles fonctionnent bien, mais que les nerfs qui leur donnent les ordres sont endommagés. En effet, la démyélinisation se traduit par des signes électriques particuliers qui permettent de confirmer le diagnostic.

● **Peut-on confondre cette maladie avec d'autres ? Lesquelles ?**

Le syndrome de Guillain-Barré peut être confondu avec des maladies touchant la moelle épinière (« cordon » situé à l'intérieur de la colonne vertébrale, qui prolonge le cerveau et permet d'acheminer les messages nerveux provenant du cerveau aux différentes parties du corps). Dans ce cas, une IRM (imagerie par résonance magnétique) peut permettre de faire la différence.

Certaines affections, dont les symptômes sont proches de ceux observés dans le syndrome de Guillain-Barré, peuvent également poser des problèmes de diagnostic aux médecins : intoxications médicamenteuses, porphyries, botulisme, maladie de Lyme... Elles nécessitent le recours à des examens complémentaires spécifiques.

● **Peut-on dépister cette maladie chez les personnes à risque avant qu'elle ne se déclare ?**

Non, le syndrome de Guillain-Barré ne peut pas être dépisté.

Les aspects génétiques

● **Quels sont les risques de transmission aux enfants ? Quels sont les risques pour les autres membres de la famille ?**

Il est possible que certains gènes prédisposent au syndrome de Guillain-Barré, ce qui signifie que les personnes possédant ces gènes sont plus susceptibles que les autres de développer la maladie. Cependant, les cas familiaux (plusieurs personnes atteintes au sein d'une

même famille) sont exceptionnels. Ainsi, le syndrome de Guillain-Barré n'est en aucun cas directement transmis des parents aux enfants. Ce n'est donc pas une maladie héréditaire.

Le traitement, la prise en charge, la prévention

● Existe-t-il un traitement pour cette pathologie ? Quels bénéfices attendre du traitement ? Quels sont ses risques ?

Le syndrome de Guillain-Barré nécessite une hospitalisation immédiate. En effet, il est important de traiter la maladie le plus rapidement possible, avant que les lésions des nerfs soient trop importantes.

Deux traitements principaux, d'efficacité comparable, permettent de limiter le processus d'endommagement des nerfs, et de ce fait de limiter la sévérité du syndrome.

- La plasmaphérèse, qui est une sorte de « nettoyage » du sang du malade, consiste à remplacer le plasma (partie liquide du sang, auquel on a ôté les cellules comme les globules rouges, blancs...) du malade par du plasma sain. Cette technique permet d'éliminer du sang du malade les auto-anticorps détruisant la myéline. Plusieurs séances d'environ 2 heures sont nécessaires.

- L'autre traitement couramment utilisé est l'injection d'immunoglobulines intraveineuses (IgIV). Le terme immunoglobuline est un synonyme d'anticorps. Cette technique consiste à injecter au malade (sous forme de perfusion) des anticorps issus du sang de plusieurs donneurs. Par des mécanismes encore mal connus, ces IgIV neutralisent les auto-anticorps néfastes probablement à l'origine du syndrome.

Ce traitement est plus facile à administrer que la plasmaphérèse, et ses effets secondaires sont rares. Il s'agit surtout de réactions allergiques, de douleurs musculaires, de fièvre et de maux de tête survenant pendant la perfusion, ainsi que de maux de tête et de vomissements environ 24 heures après la perfusion.

Enfin, l'ensemble des symptômes liés au syndrome de Guillain-Barré doit être traité pour soulager le malade.

Difficultés respiratoires

Environ un quart des malades, pendant la phase initiale de la maladie, souffre d'une atteinte des nerfs contrôlant la respiration. Cette atteinte, qui peut survenir rapidement, peut être très dangereuse si elle n'est pas prise en charge (puisque le malade peut brutalement cesser de respirer).

Une fois hospitalisé, le malade est placé sous étroite surveillance, et des tests mesurant sa capacité respiratoire sont effectués quotidiennement. En cas d'atteinte respiratoire trop importante, une ventilation assistée est instaurée. Il s'agit le plus souvent d'une intubation, c'est-à-dire l'introduction par la bouche ou le nez d'un tube insufflant de l'air dans les voies respiratoires (trachée).

Les sécrétions des bronches ont tendance à s'accumuler (puisque le malade n'arrive pas à tousser efficacement), ce qui peut entraîner des infections respiratoires (pneumonie).

Des aspirations des bronches et des séances de kinésithérapie respiratoire, véritable toilette des poumons destinée à « drainer » les sécrétions bronchiques, sont généralement mises en place pour faire tousser et expectorer le malade.

Dans certains cas, notamment si une ventilation assistée prolongée est nécessaire, une trachéotomie temporaire peut être réalisée : il s'agit d'une intervention consistant à créer un orifice dans la trachée, à travers lequel un tube est introduit, pour faciliter la respiration. Elle n'est pas systématique et s'envisage au cas par cas.

Il faut noter que les malades sous respiration artificielle ne peuvent pas parler mais restent conscients et peuvent communiquer par d'autres moyens.

Le malade reste sous ventilation artificielle jusqu'à ce que ses muscles respiratoires permettent à nouveau d'assurer la respiration de manière autonome.

Troubles de la déglutition

Si des troubles de la déglutition sont présents et que le malade ne peut plus s'alimenter sans risque de fausse route, une sonde gastrique est mise en place. Il s'agit d'un tube souple passé par le nez et qui descend jusqu'à l'estomac, à travers duquel de la nourriture liquide est introduite.

Problèmes liés à l'hospitalisation

Le fait de rester allongé pendant une longue période peut entraîner des complications, comme des escarres (plaies survenant surtout au niveau des fessiers et des talons en raison de la pression exercée sur ces zones par le corps du malade). Le personnel soignant procède donc à des changements de position fréquents du malade pour prévenir les escarres et diminuer la douleur. La prise de médicaments anti-coagulants et le port de bas de contention permettent de limiter le risque de formation d'un caillot de sang dans les veines (phlébite) au niveau des jambes.

Tension artérielle

Dans le syndrome de Guillain-Barré, on peut observer des variations de la tension artérielle (qui augmente ou diminue) ainsi que des variations du rythme cardiaque (anormalement lent ou rapide). Plusieurs médicaments sont disponibles pour traiter ces différents symptômes.

Traitement de la douleur

Parfois, quand la douleur est intense, en particulier à la phase initiale, le recours à des médicaments anti-douleur (antalgiques) est nécessaire.

● **Quelles sont les autres options thérapeutiques ?**

Afin de retrouver sa force musculaire, des exercices de kinésithérapie et de physiothérapie sont indispensables et peuvent être mis en place dès le début de la maladie.

Des exercices passifs (massages par exemple) sont utilisés pendant la phase la plus grave de la maladie et sont suivis par des exercices actifs lorsque la personne retrouve un peu de force. Les exercices de rééducation permettent ainsi de renforcer les bras et les jambes, de réapprendre à exécuter les activités de la vie quotidienne (à l'aide d'un ergothérapeute), et de prévenir les complications des paralysies (raideur des articulations, rétraction des muscles et des tendons).

La kinésithérapie et la physiothérapie doivent être poursuivies s'il y a des séquelles importantes. Au besoin, des appareils orthopédiques peuvent également être prescrits pour assurer le soutien et l'équilibre.

● **Quelles seront les conséquences du traitement pour la vie quotidienne ?**

La plasmaphérèse ou l'injection d'IgIV, si elles sont mises en place rapidement, permettent de limiter la détérioration respiratoire et l'extension des paralysies. Le traitement permet par conséquent de réduire la durée de l'hospitalisation et de favoriser la récupération.

Le syndrome de Guillain-Barré peut survenir pendant la grossesse. Même dans les formes sévères, il n'augmente pas le risque de fausse couche ni celui de mort fœtale. Il n'affecte pas non plus le développement du bébé, et le traitement par immunoglobulines peut être suivi sans danger. Par ailleurs, la grossesse ne modifie pas l'évolution du syndrome de Guillain-Barré et l'accouchement peut se faire par voie basse, même en cas de paralysie de la mère.

● **Un soutien psychologique est-il souhaitable ?**

L'évolution des paralysies et la perte progressive d'autonomie crée un état d'anxiété et d'inquiétude. L'état du malade peut se dégrader très vite, nécessitant des mesures de réanimation impressionnantes (intubation, monitoring du rythme cardiaque...). Le découragement et le renoncement peuvent s'installer, surtout lorsque les progrès tardent à arriver, et qu'il existe des séquelles potentielles.

Un soutien psychologique peut donc être nécessaire pour le malade et ses proches.

● **Comment se faire suivre ?**

Le suivi du syndrome de Guillain-Barré est assuré dans les services hospitaliers de neurologie. La récupération des capacités physiques, très lente, nécessite un suivi de plusieurs mois et parfois jusqu'à un an ou plus. Le rythme des consultations sera fixé par le médecin qui appréciera les progrès du malade. La kinésithérapie doit être poursuivie aussi longtemps que nécessaire car des progrès peuvent encore être effectués plusieurs mois après la rémission.

● **Quelles sont les informations à connaître et à faire connaître en cas d'urgence ?**

Tout antécédent médical de la personne malade doit être communiqué à l'équipe soignante. En effet, le diabète, l'hypertension et toute maladie cardio-vasculaire ou rénale, peuvent se compliquer lors du syndrome de Guillain-Barré. Des mesures particulières (adaptation des doses, changement des traitements...) peuvent être nécessaires pour éviter ces complications.

● **Peut-on prévenir cette maladie ?**

Non, il n'existe aucune forme de prévention pour le syndrome de Guillain-Barré.

● **Quelles sont les conséquences de la maladie sur la vie familiale, professionnelle, sociale, scolaire, sportive ?**

Le syndrome de Guillain-Barré retentit pendant longtemps sur la vie du malade. Qu'il s'agisse d'un enfant ou d'un adulte, la maladie a un impact émotionnel, social et financier sur les proches, conjoint ou parents. Ces derniers subissent une anxiété importante liée à la dégradation soudaine de l'état de santé du malade. La peur du lendemain est également très présente pendant toute la durée des troubles.

La cessation de l'activité professionnelle pendant plusieurs mois peut être nécessaire dans les formes graves du syndrome de Guillain-Barré. Par la suite, s'il y a des séquelles, et selon leur gravité, une réorientation professionnelle ou un réaménagement du temps de travail peuvent être envisagés.

Pour les enfants, la scolarité est perturbée pendant la durée de la maladie. Des mesures spéciales, temporaires, peuvent être nécessaires. L'enseignement à domicile ou par correspondance sont des moyens qui permettent le maintien du contact avec le milieu scolaire durant la convalescence.

Quand l'évolution de la maladie est favorable, les activités sportives peuvent être reprises progressivement.

En savoir plus

● **Où en est la recherche ?**

La recherche vise à mieux comprendre les mécanismes à l'origine de la démyélinisation, et à mettre en place des traitements plus efficaces.

L'efficacité de la plasmaphérèse et de l'injection d'immunoglobulines est également évaluée.

● **Comment entrer en relation avec d'autres malades atteints de la même maladie ?**

En contactant les associations de malades consacrées à cette maladie. Vous trouverez leurs coordonnées en appelant **Maladies Rares Info Services** au 0 810 63 19 20 (Numéro azur, prix d'un appel local) ou sur le site **Orphanet** (www.orphanet.fr).

● **Les prestations sociales en France**

En France, les personnes souffrant du syndrome de Guillain-Barré peuvent bénéficier d'une prise en charge à 100 % par la Sécurité Sociale en ce qui concerne le remboursement des frais médicaux. Cette prise en charge peut être maintenue en cas de séquelles neurologiques graves.

Dans ce cas, les malades ont la possibilité d'obtenir une allocation de personne handicapée en déposant un dossier auprès de la Maison départementale des personnes handicapées (MDPH). Suivant leur état, une prestation de compensation du handicap peut aussi être allouée aux malades. Enfin, une carte d'invalidité permet aux personnes handicapées majeure

res ou mineures dont le taux d'incapacité dépasse 80 %, de bénéficier de certains avantages fiscaux ou de transports. La carte « station debout pénible » et le macaron permettant de se garer sur les places réservées aux personnes handicapées peuvent être obtenus en fonction de l'état de la personne atteinte. L'orientation vers les établissements spécialisés est sous le contrôle de la Commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées (CDAPH), organisée au sein de la MDPH.

POUR OBTENIR D'AUTRES INFORMATIONS SUR CETTE MALADIE

CONTACTEZ

**Maladies Rares Info Services au 0 810 63 19 20
numéro azur, prix d'une communication locale**

OU CONSULTEZ ORPHANET www.orphanet.fr

CE DOCUMENT A ÉTÉ RÉALISÉ PAR :

orphanet

AVEC LA COLLABORATION DE :

Docteur Francis Bolgert
Service de Réanimation Neurologique
Hôpital la Pitié Salpêtrière, Paris

Association des Paralysés de
France



Association Française du Lupus
et autres maladies auto-immunes

